

# FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EVOLUCIÓN Y NUEVOS TRATAMIENTOS



Autor: Edgar Gómez López  
DNI: 02722289-D  
Convocatoria: Junio

## Introducción y antecedentes

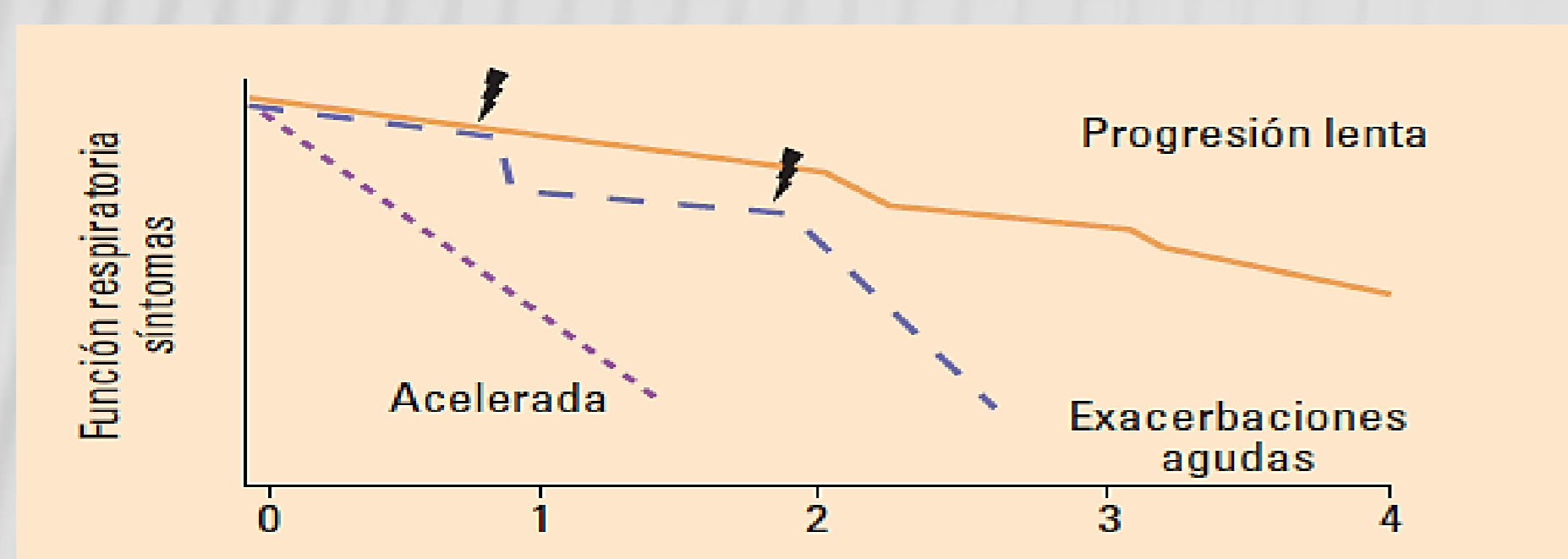
La FPI se trata de una enfermedad pulmonar alveolointersticial, en la cual se produce un daño en el epitelio y como consecuencia una acumulación de fibroblastos en los espacios alveolares. Esto da lugar con una fibrosis progresiva comenzando con un exceso de producción de colágeno y posterior formación de tejido cicatrizante. Hasta el momento sólo se contaba con tratamientos paliativos de los síntomas, pero gracias a los nuevos avances se están obteniendo nuevas moléculas para retrasar el progreso de la misma.

## Resultados y discusión

### Epidemiología:

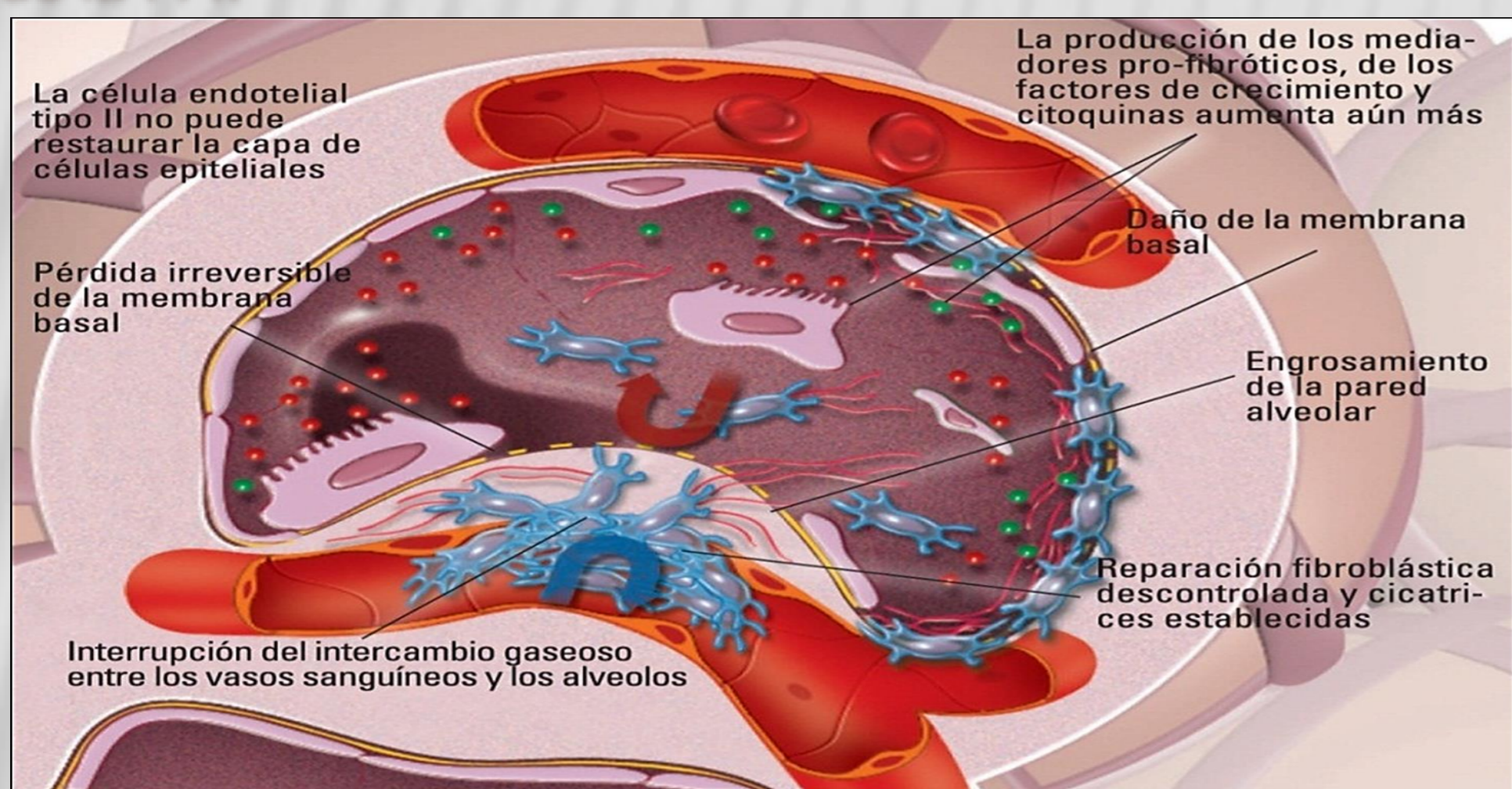
La incidencia de la enfermedad se estima en 4,6-7,4/100.000 habitantes.

### Historia natural:



### Etiología:

La activación y la apoptosis de las células epiteliales se consideran uno de los eventos iniciales en el desarrollo de la FPI.



Tanto los neumocitos tipo I como tipo II mueren y en su lugar se emplazan fibroblastos. Esto da lugar a focos fibróticos los cuales a su vez conllevan a la migración de más fibroblastos constituyendo así un círculo vicioso que se va incrementando con el paso del tiempo. Este proceso fibrótico involucra una complicada red de citoquinas siendo las más importantes TGFβ, TNF, PDGF, bFGF y la IL-1.

## Conclusiones

Conocer la etiología de las enfermedades es fundamental para poder combatir las, es por ellos que los recursos deben ser empleados fundamentalmente en esto para dar con un tratamiento eficaz. En el caso de la pirfenidona presenta buenos resultados pero sólo es el comienzo de un largo camino por recorrer.

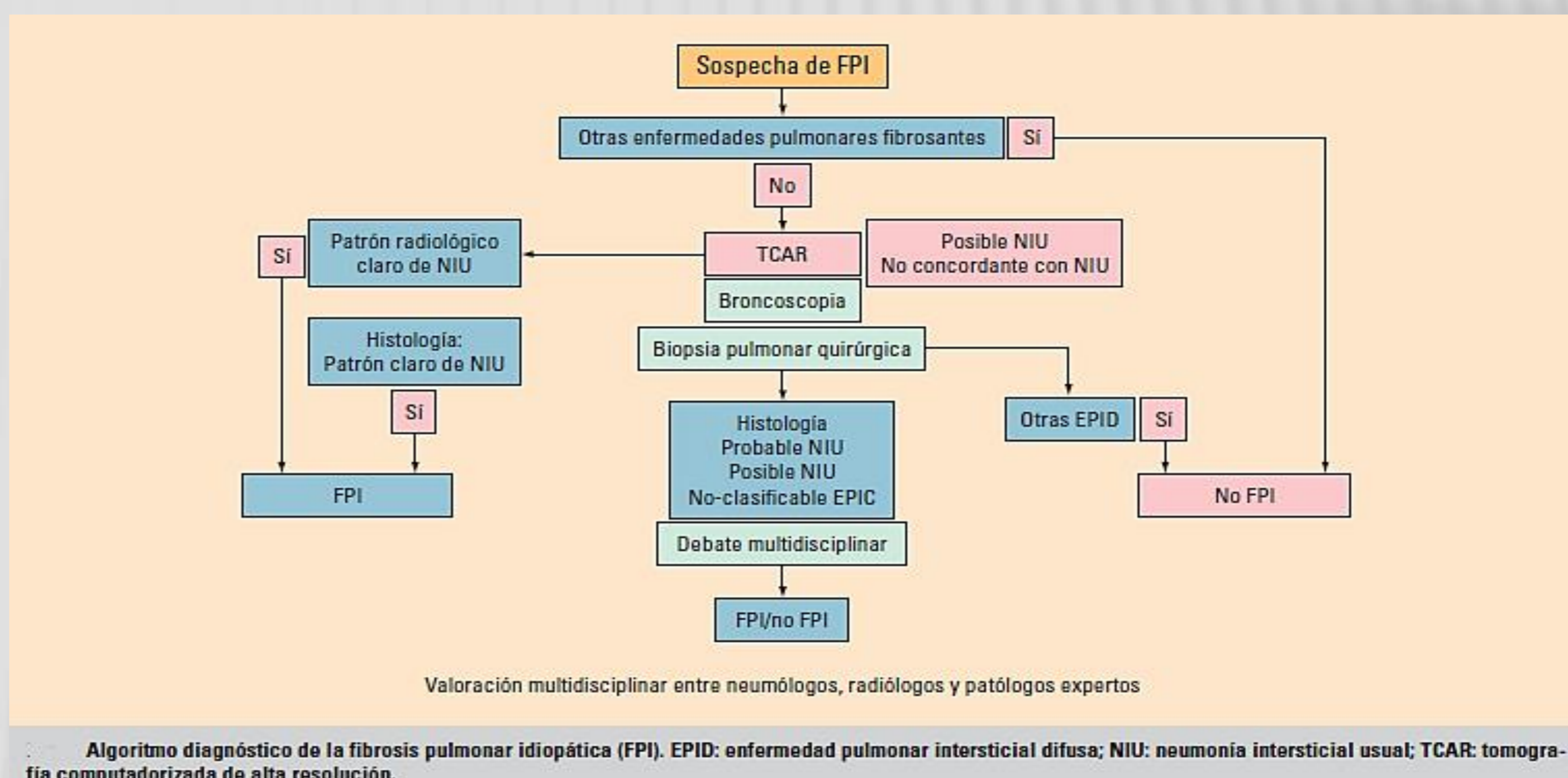
## Bibliografía:

- Xaubet A, Ancochea J, Blanquer R, Montero C, Morell F, Rodríguez Becerra E, et al. Diagnosis and treatment of diffuse interstitial lung diseases. [Spanish]. Arch Bronconeumol. 2003;39(12):580-600.
- Raghu G, Weycker D, Edelsberg J, Bradford WZ, Oster G. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis. Am J Resp Crit Care Med. 2006;174(7):810-6.
- Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic pulmonary fibrosis: Evidence-based guidelines for diagnosis and management. Am J Resp Crit Care Med. 2011;183(6):788-824.
- Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, Fernández-Fabrellas E, Franquet T, Molina-Molina M, et al. Normativa SEPAR sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. Arch Bronconeumol. 2013;49:343-53.
- Di Sario A, et al. 2002. Effect of pirfenidone on rat hepatic stellate cell proliferation and collagen production. J Hepatol. 37(5):584-591.
- Oku H, et al. 2008. Antifibrotic action of pirfenidone and prednisolone: different effects on pulmonary cytokines and growth factors in bleomycin-induced murine pulmonary fibrosis. Eur J Pharmacol. 590(1-3):400-408.
- Noble PW et al. 2011. Pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Lancet. 377(9779):1760-69.

## Métodos

Información bibliográfica, artículos y revistas.

### Diagnóstico:



Algoritmo diagnóstico de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; NIU: neumonía intersticial usual; TCAR: tomografía computarizada de alta resolución.

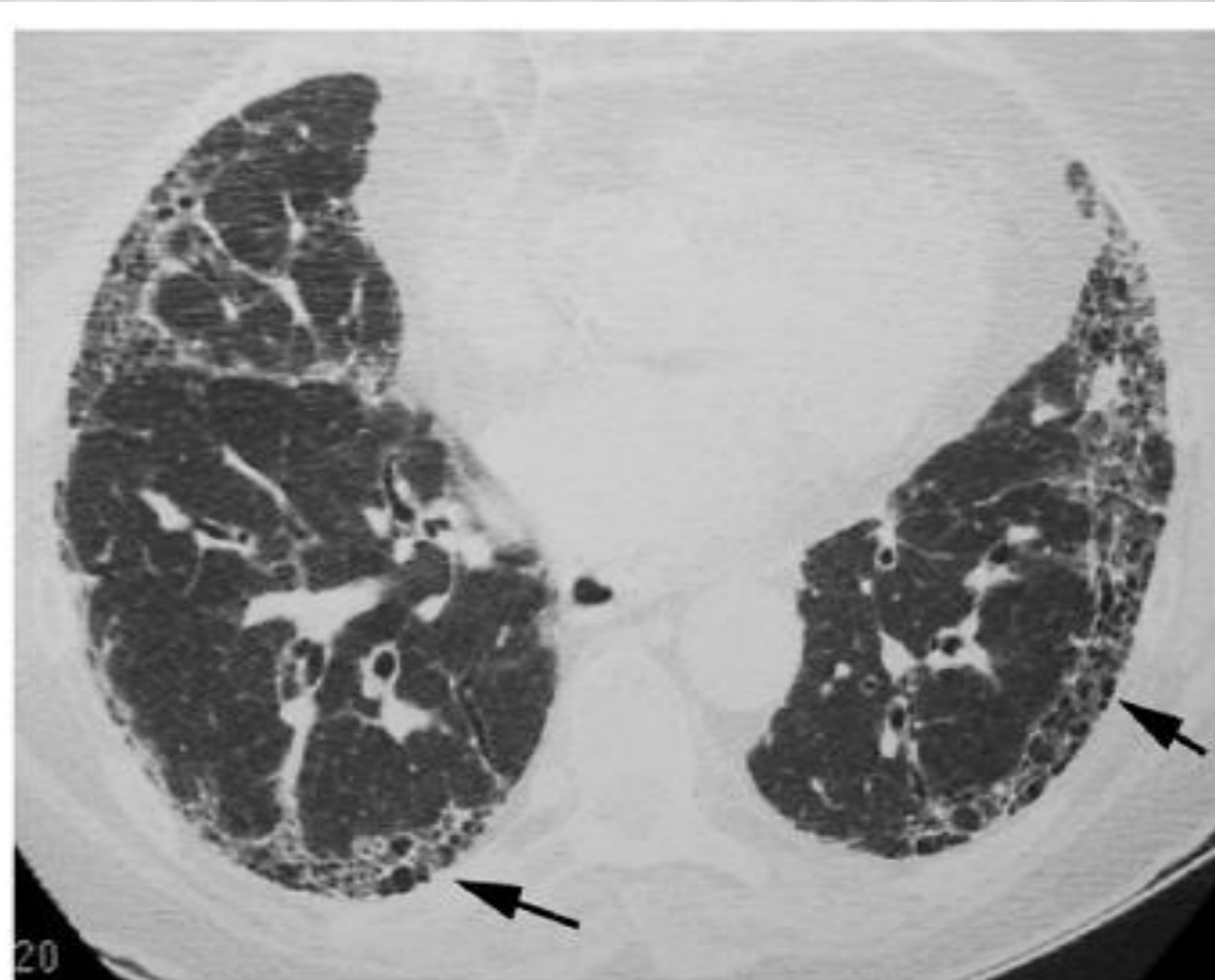


Figura 3. El corte de TCAR a nivel de las bases pulmonares muestra un patrón reticular de localización subpleural y la presencia de múltiples quistes de pequeño tamaño que representan áreas de panalización asociada (flechas).

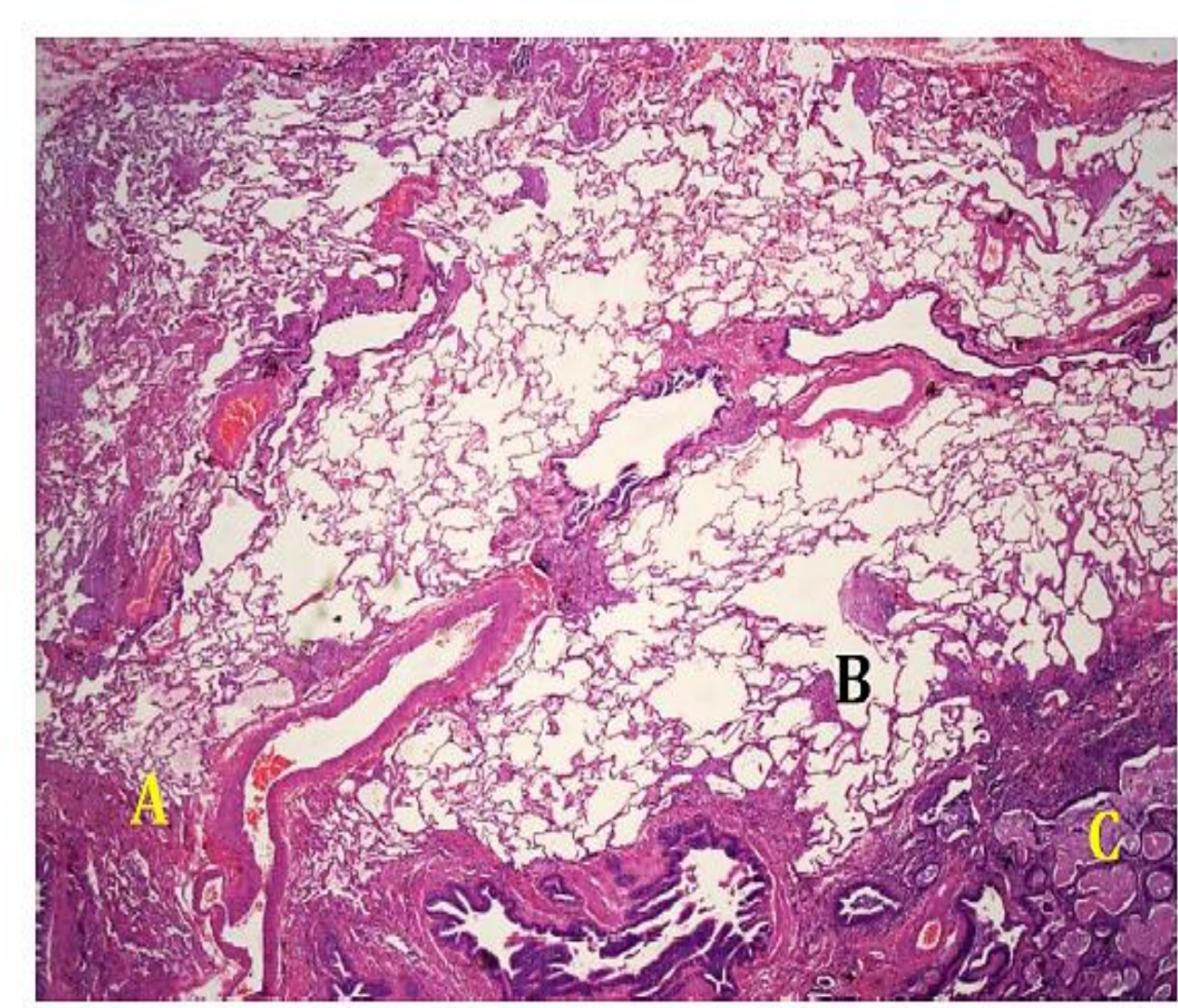


Figura 4. Patrón de neumonía intersticial usual en la biopsia pulmonar: fibrosis periférica (A) con focos de actividad fibroblástica en áreas de interfase (B) y focos de micropanalización (C).

### Tratamiento:

#### Pirfenidona

Suprime o reduce la proliferación de fibroblastos, la biosíntesis aumentada de colágeno, la acumulación de matriz extracelular estimulada por el factor TGF-β, y la producción de citoquinas profibróticas y factores de crecimiento (TGF-β, TGF-α y diversas IL, siendo la IL-1 la más importante).

